PHYSIOLOGIE DES NOYAUX GRIS CENTRAUX

Dr S.SAYAD

SOMMAIRE

I. Introduction
II. Données Anatomiques
III. Donnes Histochimiques
IV. Relation des NGC avec les Composants Majeurs du Système Moteur
V. Principales Connexions des NGC
VI. Réseau de Circuits en Boucles Parallèles Cortico-Striato-Pallido-Thalamo-Corticales
VII. Données Eléctrophysiologiques
VIII. Fonctions
IX. Pathologies des NGB
X. Conclusion

I/ INTRODUCTION

- Les noyaux gris centraux consistent en quatre structures subcorticales qui associées aux différents cortex moteurs, ainsi qu’au cervelet et aux noyaux moteurs du TC, participent en **premier** au contrôle des mouvements.
- Les dysfonctionnements de ces noyaux ou de leurs connexions se traduisent par une pathologie motrice assez vaste qui peut aller d’une pauvreté extrême de mouvement (/maladie de PARKINSON) jusqu'au contraire un Exe de mouvement(/maladie de HUNTINGTON).
- Ils ont également un rôle dans la cognition, l’humeur et les comportements non moteurs.
- La maladie de PARKINSON est la première maladie du système nerveux à être identifiée comme une maladie moléculaire causée par un trouble dans le métabolisme du neurotransmetteur.
- Les études expérimentales récentes ont donné de nouvelles approches pharmacologiques et neurochirurgicales pour le traitement des malades.

II/ Données anatomiques

NOYAUX OU GANGLIONS DE LA BASE:

Quatre Noyaux bilatéraux et symétriques:

- Le Striatum: { Noyau caudé / Putamen } (même cyto-architecture-beaucoup de connexions identiques)
- Pallidum ou globus pallidus
- Noyau sous thalamique ou corps de luys
- Substance noire ou substancia nigra ou locus niger (pars réticulata-pars compacta (dopamine))

Données anatomiques

Les NGC sont situés à la base du cerveau d'où l'appellation de ganglions de la base (Basal Ganglia pour les auteurs Anglo-Saxons).

Le striatum comporte les deux noyaux les plus volumineux, le noyau caudé et le putamen. Le premier a une forme recourbée avec d'avant en arrière, la tête, le corps et la queue.

Le putamen et le Globus Pallidus (pallidum) sont à la jonction du diencéphale et du télencéphale et ont une forme de banane en coupe horizontale. L'ensemble des deux à été nommé noyau lenticulaire du fait de leur forme triangulaire sur une coupe frontale.

Le Globus Pallidus est subdivisé en une partie externe et une partie interne (GPe, GPi).

Le noyau subthalamique (NST) est situé sous le thalamus et au-dessus du mésencéphale. Il a une forme de lentille biconvexe de petit volume (3x5x12 mm).

La Substance Noire (SN) est localisée sous le NST et le mésencéphale le long du pédoncule cérébral.

Le volume du GPe est 12 fois plus petit que celui du striatum, ceux du GPi et de la SNr sont 20 fois plus petits et celui du STN 60 fois. Il existe donc une importante réduction de volume en allant du cortex vers les noyaux les plus profonds des NGC qui témoigne d'une convergence anatomique.

Données anatomiques

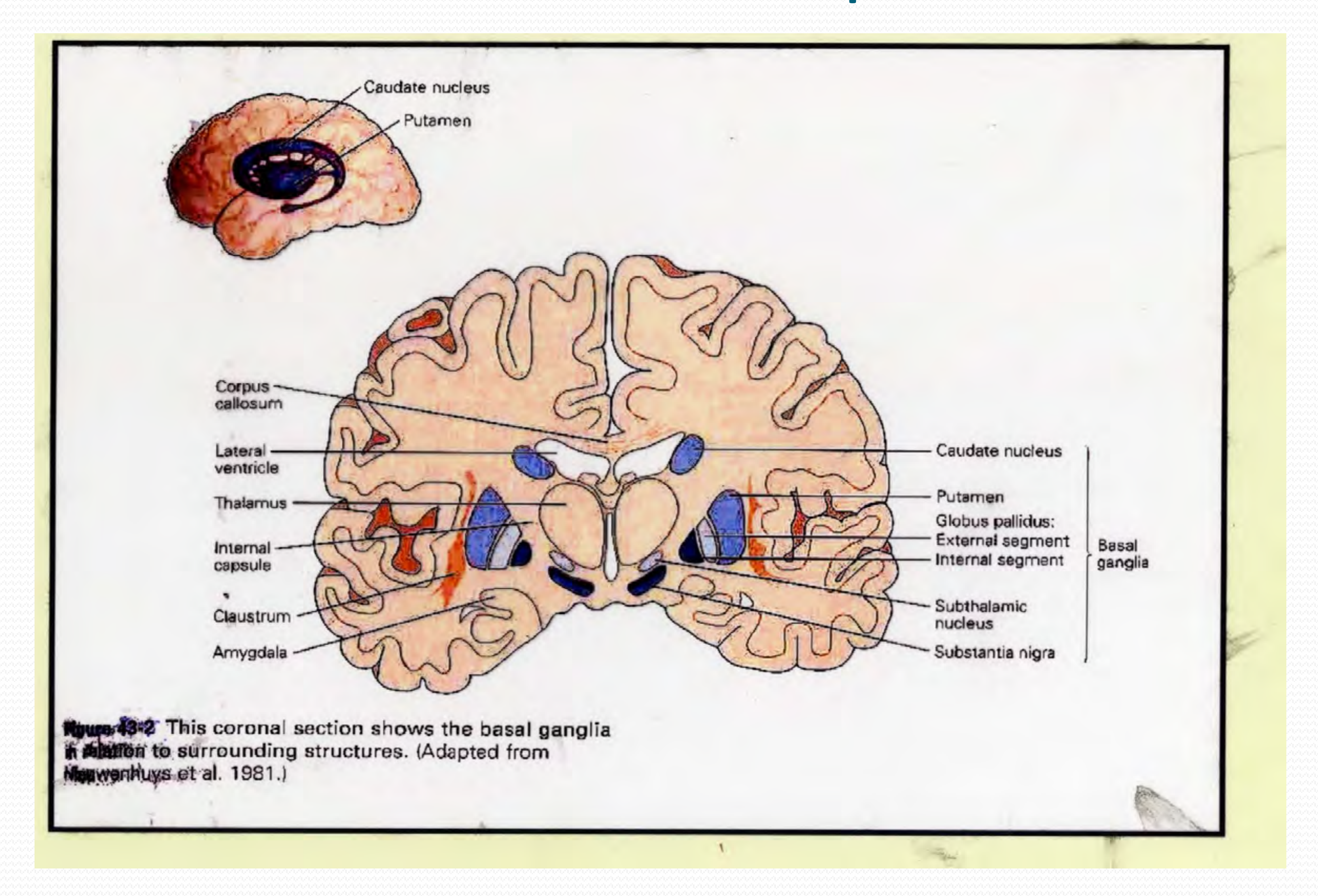
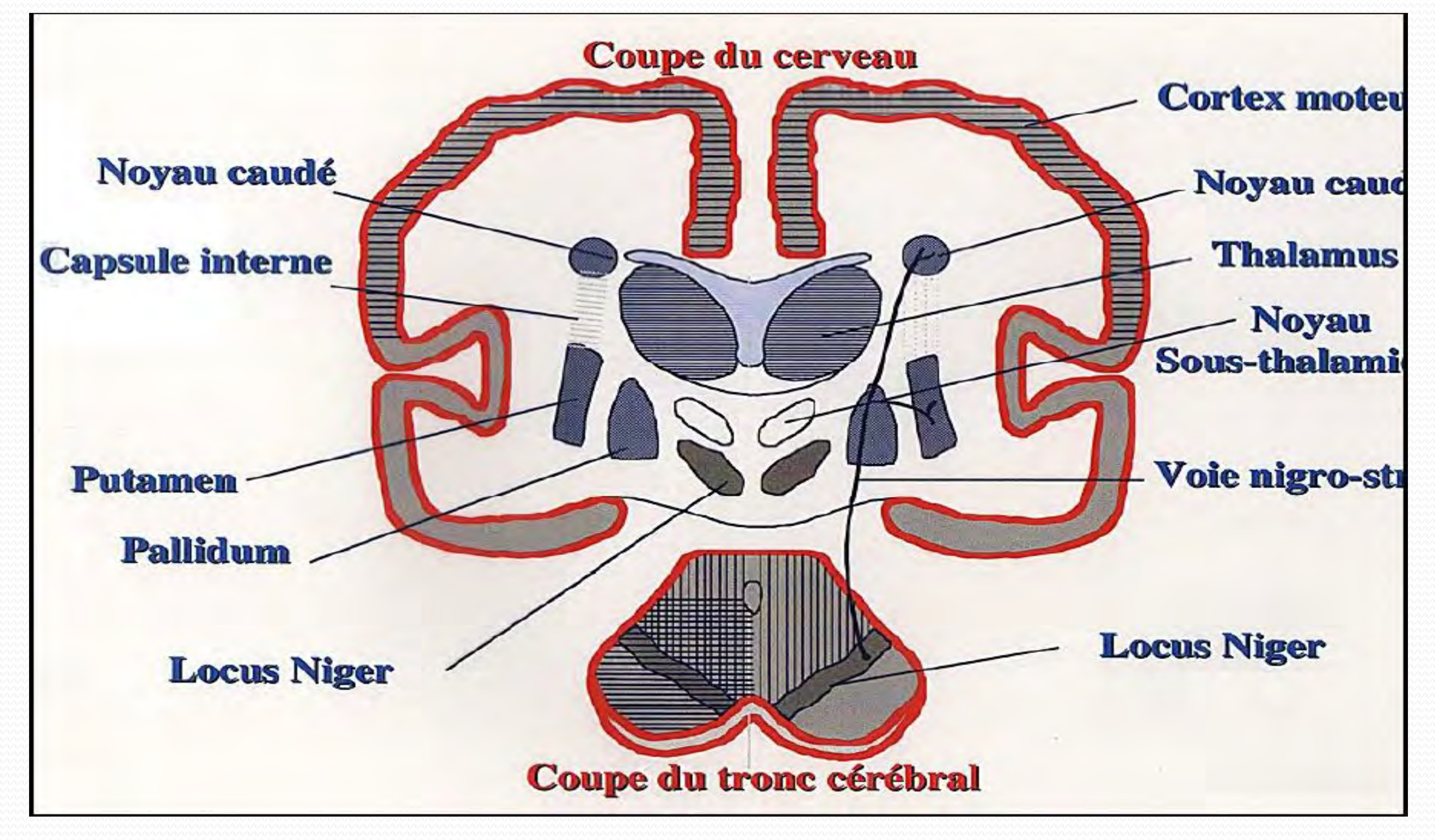


Figure 43-2 This coronal section shows the basal ganglia in relation to surrounding structures. (Adapted from Nieuwenhuys et al. 1981.)

Données anatomiques



III/ Données Histochimiques

La plupart des neurones des NGC produisent un neurotransmetteur inhibiteur le **GABA**. Ils sont GABA ergiques. Un seul noyau gris possède des neurones excitateurs, le NST, qui utilise du **glutamate** (glutaminergique). Les neurones de la SNc synthétisent de la **dopamine**.

La majorité des neurones du striatum sont des neurones épineux (dendrites recouvertes d'épines). Les afférences corticales font synapse sur la partie distale des épines, tandis que les autres afférences en provenance du thalamus et de la SN font synapse à la base des épines. Cette disposition explique le rôle modulateur ou inhibiteur exercé par ces dernières sur les influx excitateurs en provenance du cortex :

Les neurones à épines synthétisent également des neuropeptides : **substance P, Dynorphine** ou **Enképhaline.** Ils sont normalement silencieux, mais lorsqu'ils reçoivent un influx excitateur d'une région corticale active ils déchargent et inhibent leur cible pallidale (GPi) ou nigrale (SNr). Un petit nombre de neurones du striatum sont de grande taille, **cholinergiques** et déchargent de manière tonique **.**

Données Histochimiques

La morphologie des neurones du **pallidum** et de la **SN** est très différente. Leurs dendrites sont très longues, lisses et peu ramifiées. La majorité des synapses sont issues des axones provenant du striatum (90%) le reste du NST. Ils sont cent fois moins nombreux que les neurones striataux.

Les neurones du **NST** sont de taille intermédiaire avec des dendrites lisses et peu ramifiées. Glutaminergiques, ils ont un effet excitateur sur leurs cibles pallidale et nigrale (SNr).

Grâce à des techniques de marquage et de traçage histologiques on a pu mettre en évidence deux territoires fonctionnels dans le striatum selon les aires corticales d'origine : le ***territoire somatomoteur et le territoire associatif.***

Le territoire somatomoteur est principalement localisé dans le putamen et reçoit des projections bilatérales des deux cortex moteurs.

Il est organisé **somatotopiquement** avec trois bandes qui correspondent dans le sens médio latéral à la représentation de la jambe, du bras et de la face.

Le territoire associatif est principalement localisé au Noyau Caudé. Il reçoit des projections homolatérales du cortex frontal, pariétal, temporal et occipital. Le striatum ventral est un ***territoire limbique.***

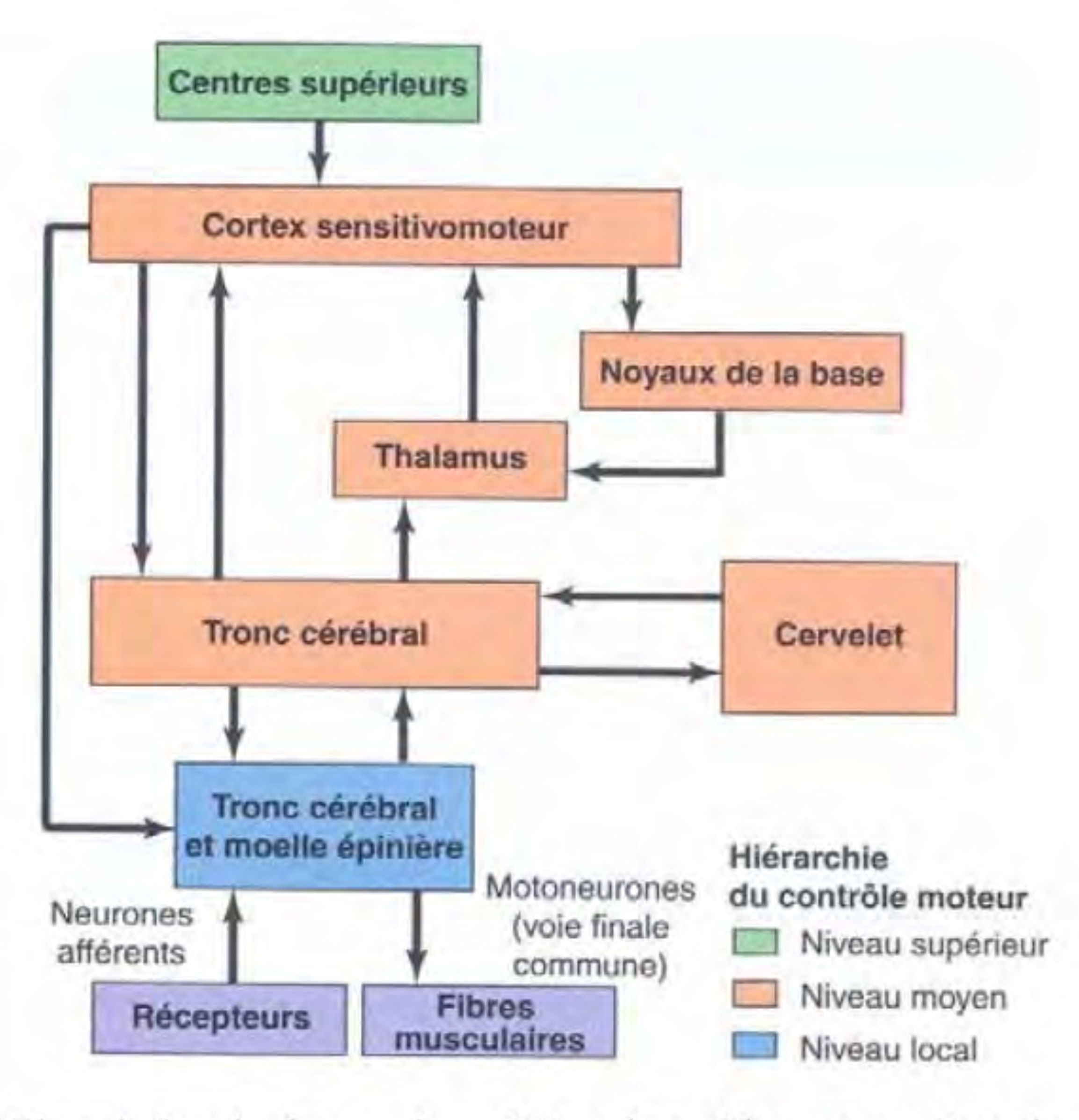
IV/Relation des NGC avec les composants majeurs du système moteur

- Les ganglions de la base et le cervelet apparaissent comme les éléments clé de deux systèmes réentrants parallèles, recevant et projetant leurs influences au cortex cérébral à travers de discrètes portions séparées du thalamus ventro-latéral.

- Ils influencent également le TC et finalement des mécanismes spinaux sans avoir de projections directes sur les motoneurones.

- Ils ont un rôle essentiel dans la planification, l'initiation, et le contrôle du déroulement du mouvement.

Cerebral cortex
Basal ganglia
Thalamus
Cerebellum
Brain stem
Spinal cord



Extrait de Physiologie humaine (Vander, Sherman, Luciano)

V/ Principales connexions des NGC

Les NGC sont connectés au cortex cérébral et au thalamus dont ils reçoivent des projections **afférentes** et projettent leurs **efférences** en retour vers le cortex, le thalamus et le tronc cérébral **:**

Le striatum constitue la porte **d'entrée principale** des messages afférents en provenance du cortex vers les NGC tandis que le groupe Gpi-SNr servent de **porte de sortie** vers le cortex via des noyaux relais spécifiques du thalamus.

Les NGC échangent de nombreuses connexions souvent réciproques. En 1966 Nauta et Mehler ont décrit un circuit en forme de boucle entre le thalamus et les NGC :

BOUCLE SOUS-CORTICALE DE REGULATION MOTRICE PASSANT PAR LES NOYAUX GRIS

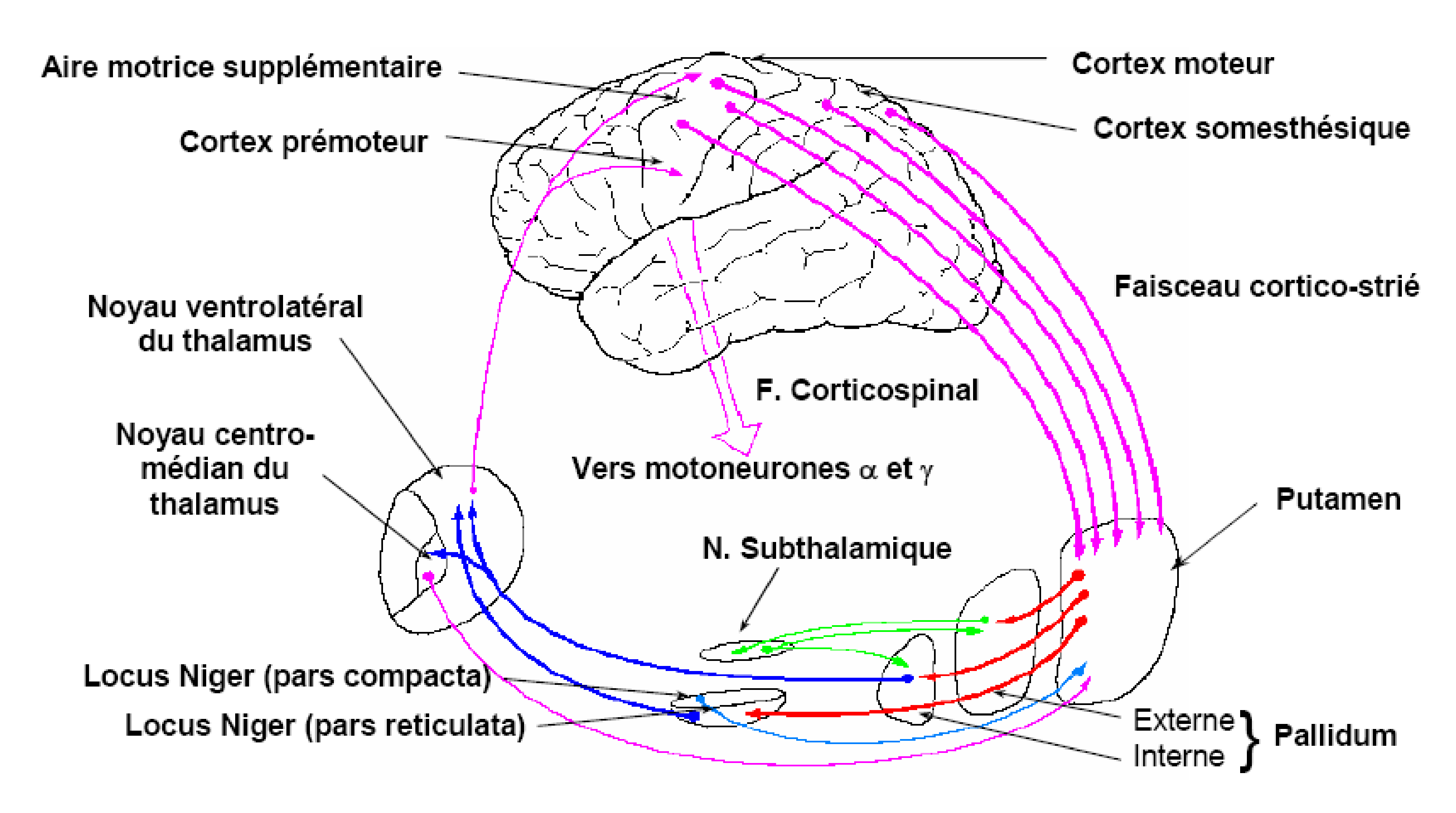
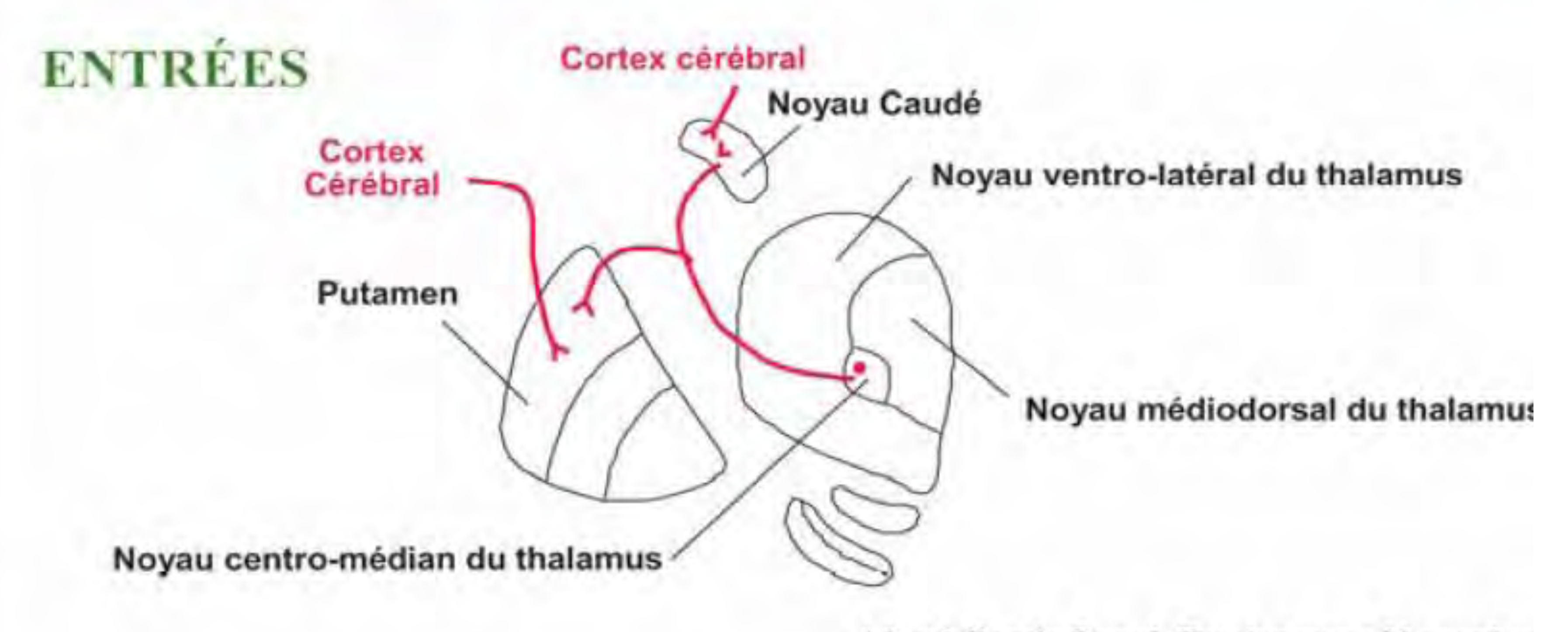


Figure adaptée de Kandel et al, 1991 et Vibert et al, 2005 (Neurophysiologie, Campus illustré, Elsevier eds)

PRINCIPALES CONNEXIONS DES NOYAUX DE LA BASE



Adapté d'après Dupui, Enseignement Neurophys
Faculté Médecine-Toulouse

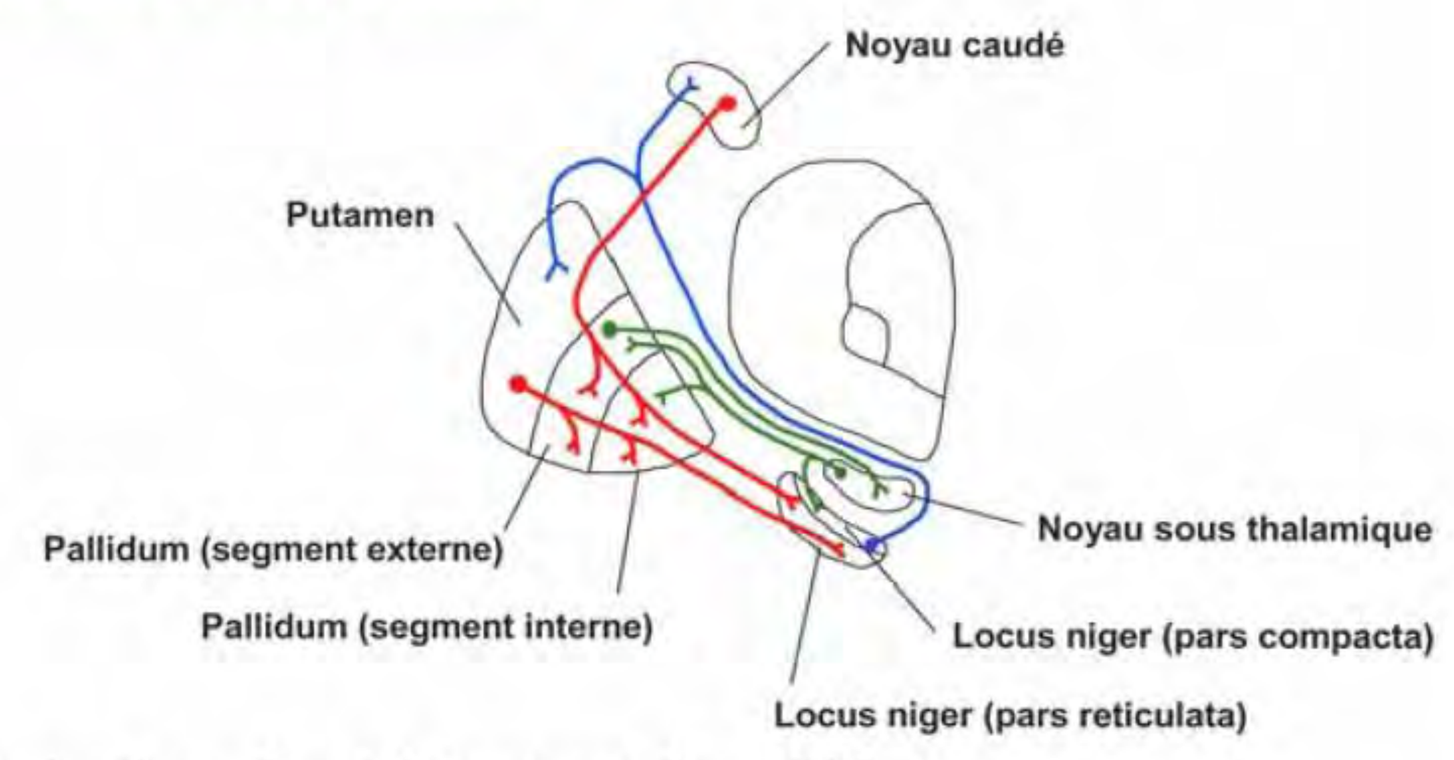
Striatum – voie d'entrée

Afférence la plus importante corticale – faisceau cortico – st

(cortex sensitivo-moteur – aires corticales d'association)

PRINCIPALES CONNEXIONS DES NOYAUX DE LA BASE

INTER-CONNEXIONS



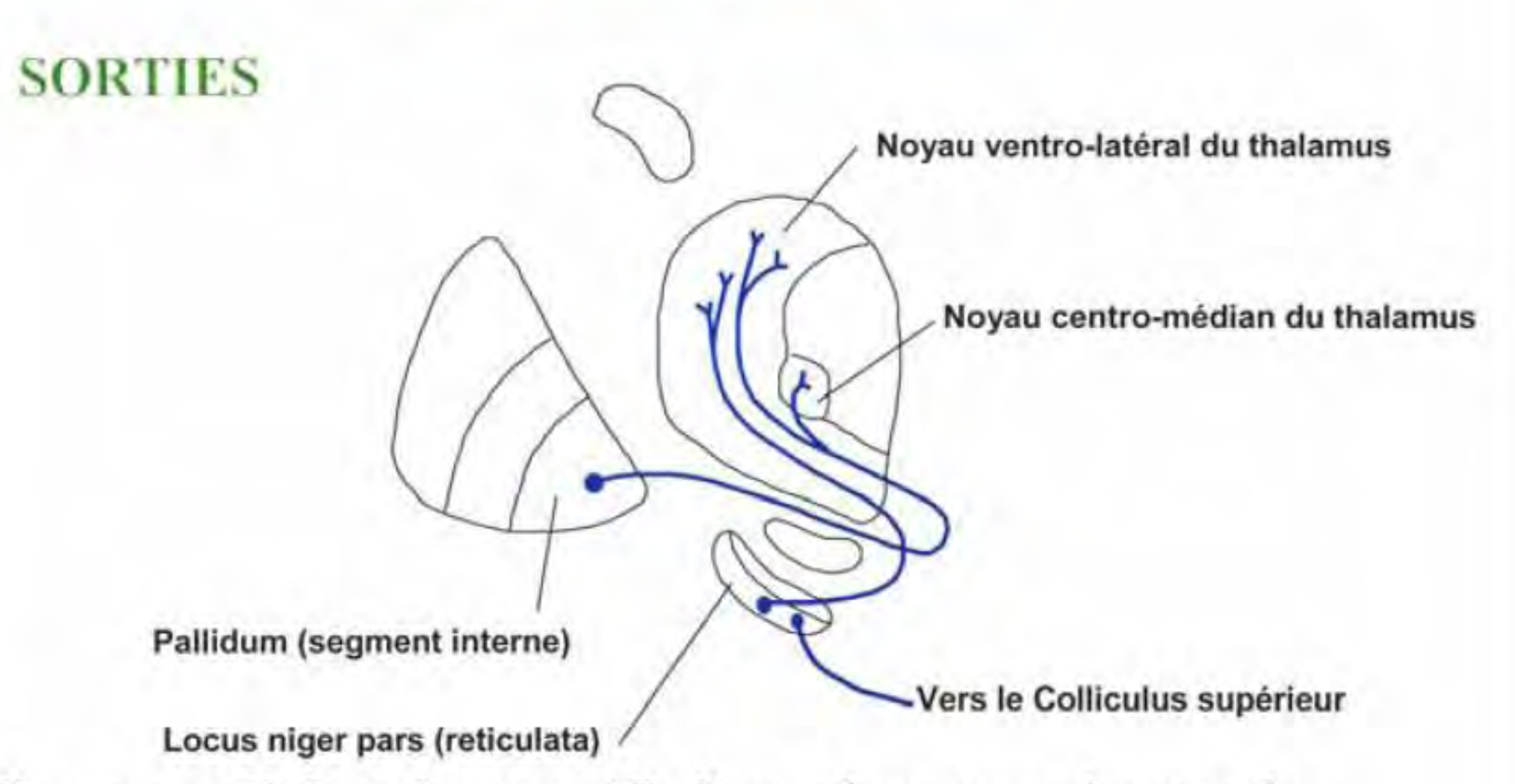
Projections **du striatum sur le pallidum**

Circuit pallidum-corps de Luys

Adapté d'après Dupui, Enseignement Neurophysiologie, Faculté Médecine-Toulouse

PRINCIPALES CONNEXIONS DES NOYAUX DE LA BASE

SORTIES



Efférences **pallidum interne (Gpi)** et substance noire vers le **thalamus** + colliculus supérieur

Adapté d'après Dupui, Enseignement Neurophysiologie, Faculté Médecine-Toulouse

VI/Réseau de circuits en boucles parallèles corticaux-striato-pallido-thalamo-corticales

En 1980 un modèle de fonctionnement des NGC a été proposé, Ce modèle rend compte du fonctionnement normal du système dans la régulation des mouvements, mais aussi du fonctionnement pathologique dans les syndromes hyper et hypokinétiques.

Il s'agit d'un réseau comportant plusieurs circuits en parallèles qui impliquent les NGC et les voies thalamo corticales. Chaque circuit est indépendant et assure un rôle particulier, moteur, associatif ou limbique.

Ils sont constitués de ***boucles cortico-striato-pallido-thalamo-corticales*** *reliant des aires corticales* spécifiques à des territoires indépendants des NGC qui projettent en retour sur les mêmes aires corticales via des noyaux de relais spécifiques du thalamus.



Figure 4

Les différentes boucles du circuit cortico-striato-pallido-thalamo-cortical de Delong.
MC – cortex Moteur Primaire ; SMA – Aire Motrice Supplémentaire ; PMA – aire prémotrice ; vl-GPi – Partie ventro laérale du Pallidum Interne ; cl-SNr – partie caudolatérale de la Substance Noire pars reticulata ; VLp – partie postérieure du noyau ventro latéral du thalamus (Vim – ventral intermédiaire dans la dénomination d'Hassler) ; Va – ventral antérieur ; VLa – partie antérieure du thalamus ventro latéral (Voa et Vop selon Hassler)

BOUCLE SOUS-CORTICALE DE RÉGULATION MOTRICE PASSANT PAR LES NOYAUX GRIS

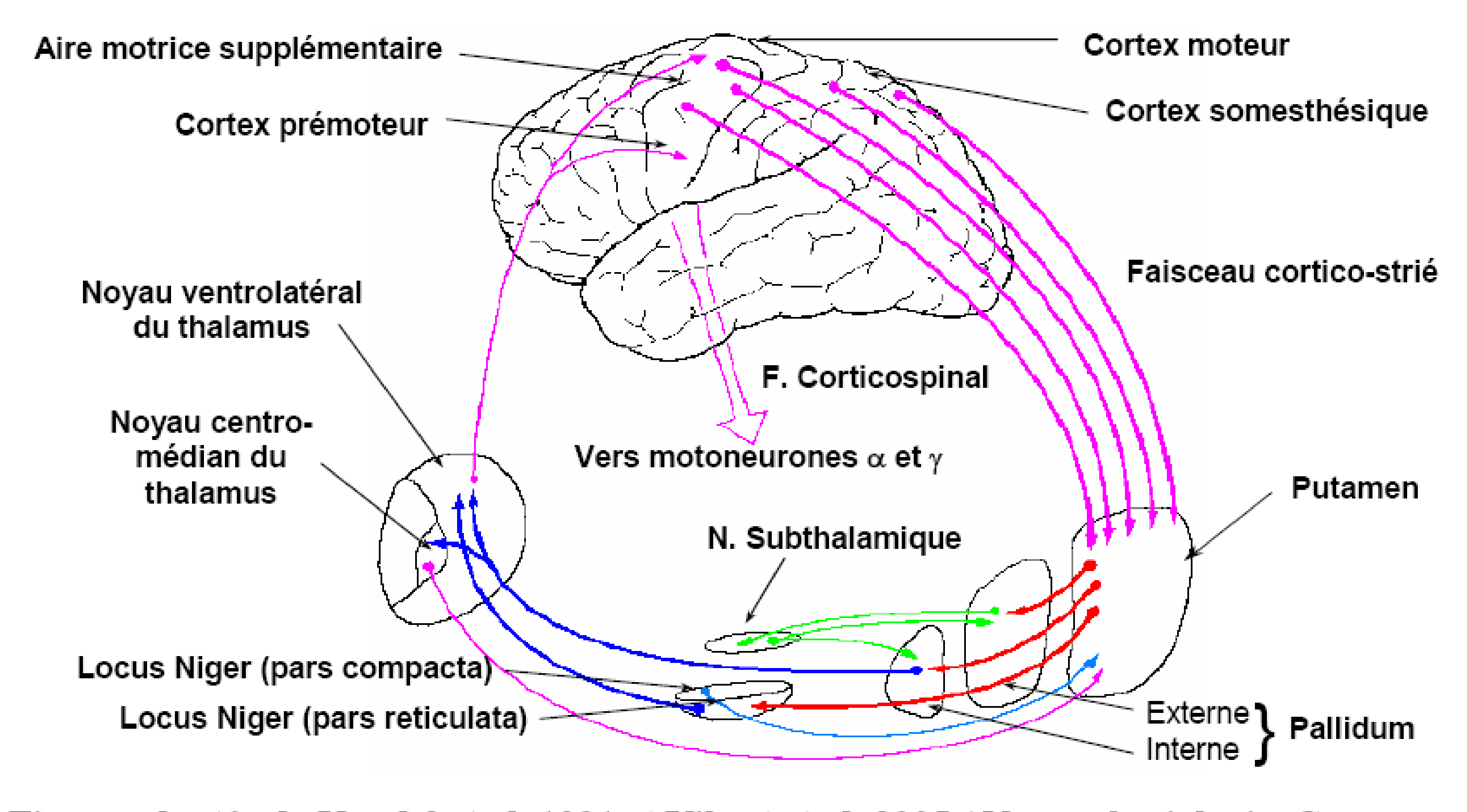


Figure adaptée de Kandel et al, 1991 et Vibert et al, 2005 (Neurophysiologie, Campus illustré, Elsevier eds)

1/ Le circuit oculomoteur

C’est un des mieux étudiés. Il intervient dans le contrôle de mouvements oculaires appelés saccades.

Son origine est corticale au niveau de l’aire oculomotrice (aire 8 de Brodmann) qui projette sur le corps du Noyau Caudé (**NC)** et le Colliculus Supérieur (**CS**).

Le NC projette sur la **SNr** qui envoie ses efférences vers le CS et en retour vers l’aire 8 corticale.

L’activité de décharge tonique des neurones de la **SNr** inhibe en permanence les neurones du CS. Ceux-ci ne peuvent activer une saccade oculaire sous la commande du cortex oculomoteur que si l’inhibition de la SNr est levée. Lorsque le cortex oculomoteur est actif, il excite simultanément le NC et le CS.

L’activation du NC désinhibe les neurones de la SNr et permet le déclenchement d’une saccade oculaire vers le champ visuel controlatéral.

Le circuit oculomoteur

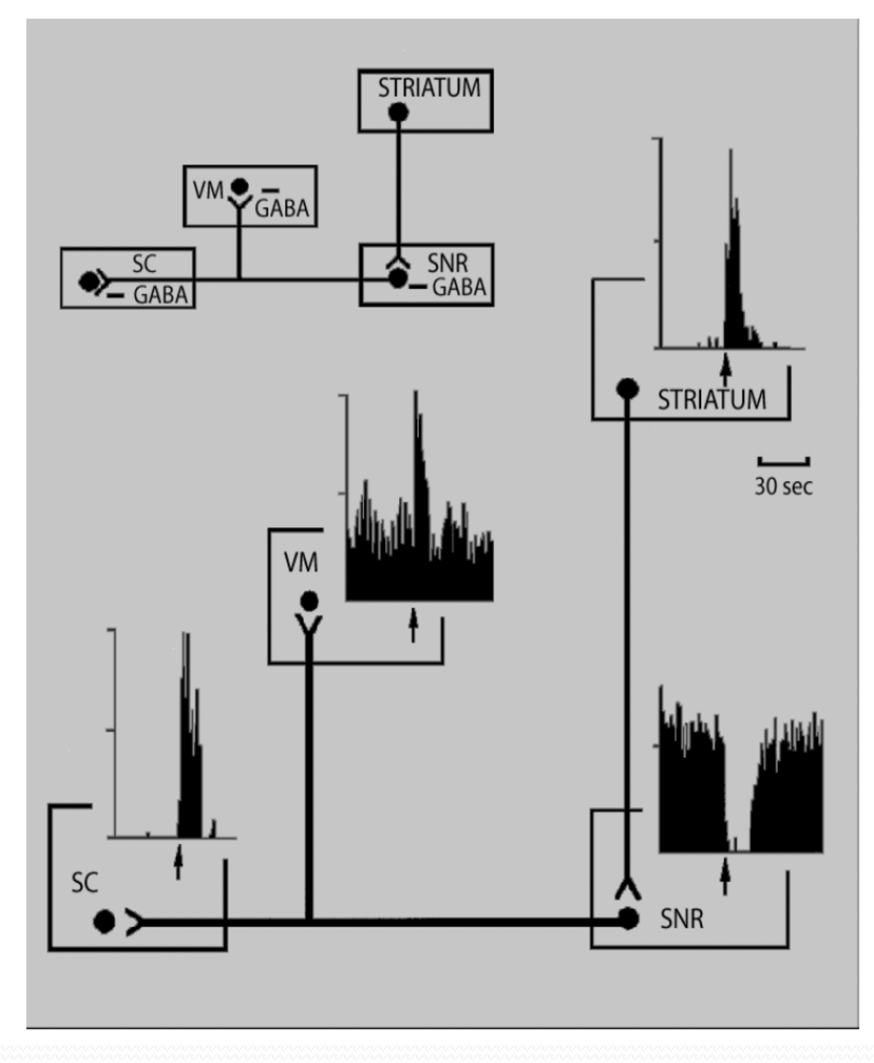


Figure 5

Effet de la stimulation du striatum sur l'activité neuronale de la SNR, du Colliculus Supérieur et du cortex oculomoteur (VM). Les histogrammes traduisent le nombre de potentiels d'actions émis par seconde par le neurone enregistré. Enregistrements monocellulaire par microélectrode.
SC – Colliculus supérieur ;
SNR – Substance Noire Reticulata

2/ Le circuit squeletto-moteur

***Le circuit moteur squelettique** implique le cortex moteur précentral (les aires 4 et 6 de* Brodmann) et le cortex somatosensoriel post central qui projettent sur le putamen. Le putamen projette à son tour sur les structures efférentes du GPi ventral et la SNr. Ces noyaux projettent respectivement sur les noyaux Vop (VLa) et Voa (VA) du thalamus.

A l'intérieur de cette boucle motrice les auteurs distinguent deux voies sur la base de l'existence de deux sous populations de neurones striataux selon leurs cibles et leur sensibilité à la **dopamine:**

- Les neurones synthétisant le neuropeptide **substance P** projettent mono-synaptiquement sur les deux noyaux de sortie des NGC (GPi et SNr), constituant ce que l'on appelle la **voie directe.**

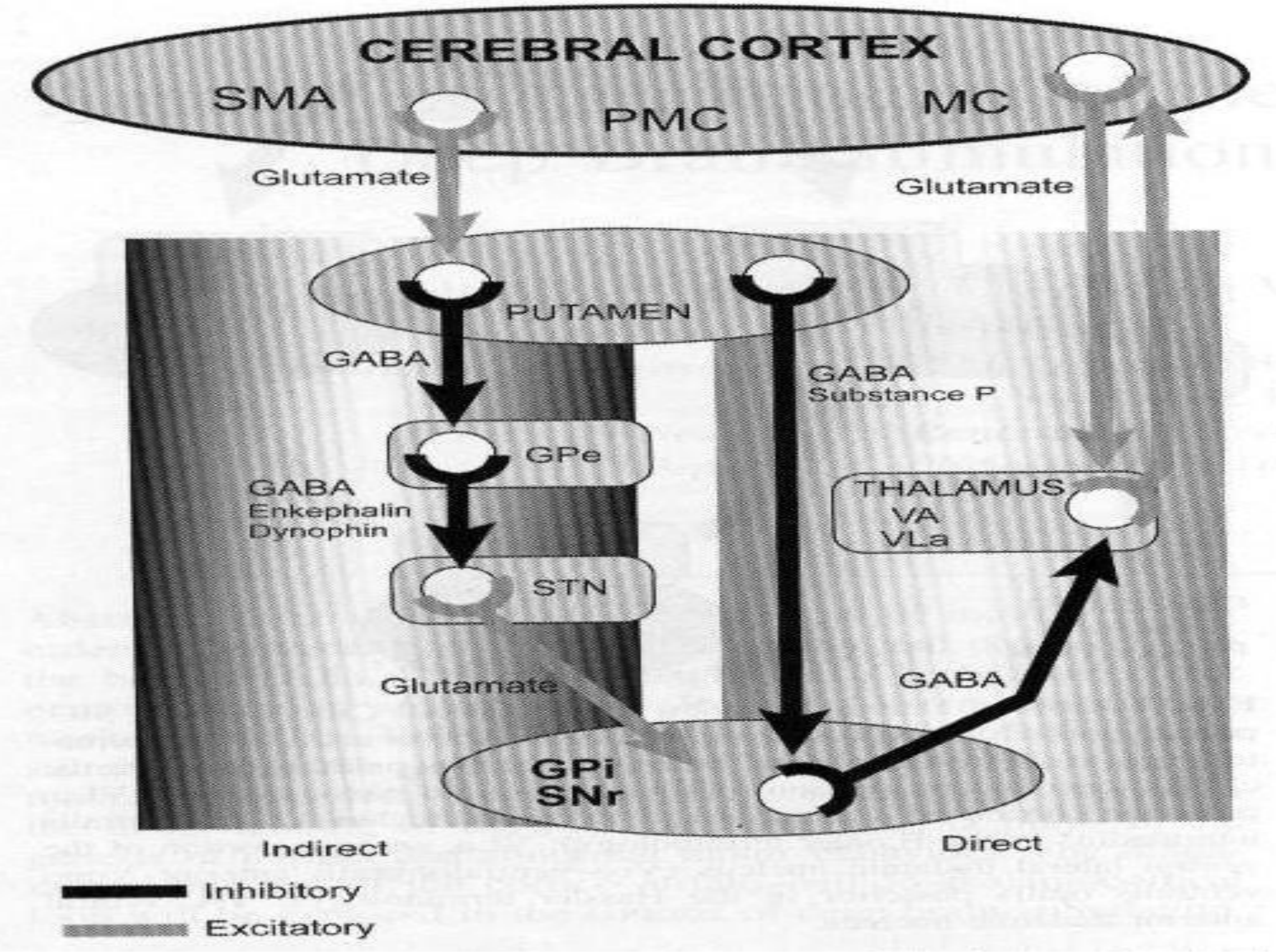
- Ceux contenant la **Dynorphine et l'Enképhaline** projettent sur le GPe dont les efférences ciblent le NST puis de ce noyau projettent sur GPi / SNr. Cette projection polysynaptique vers les noyaux de sortie est appelée **voie indirecte.**

2/ Le circuit squeletto-moteur

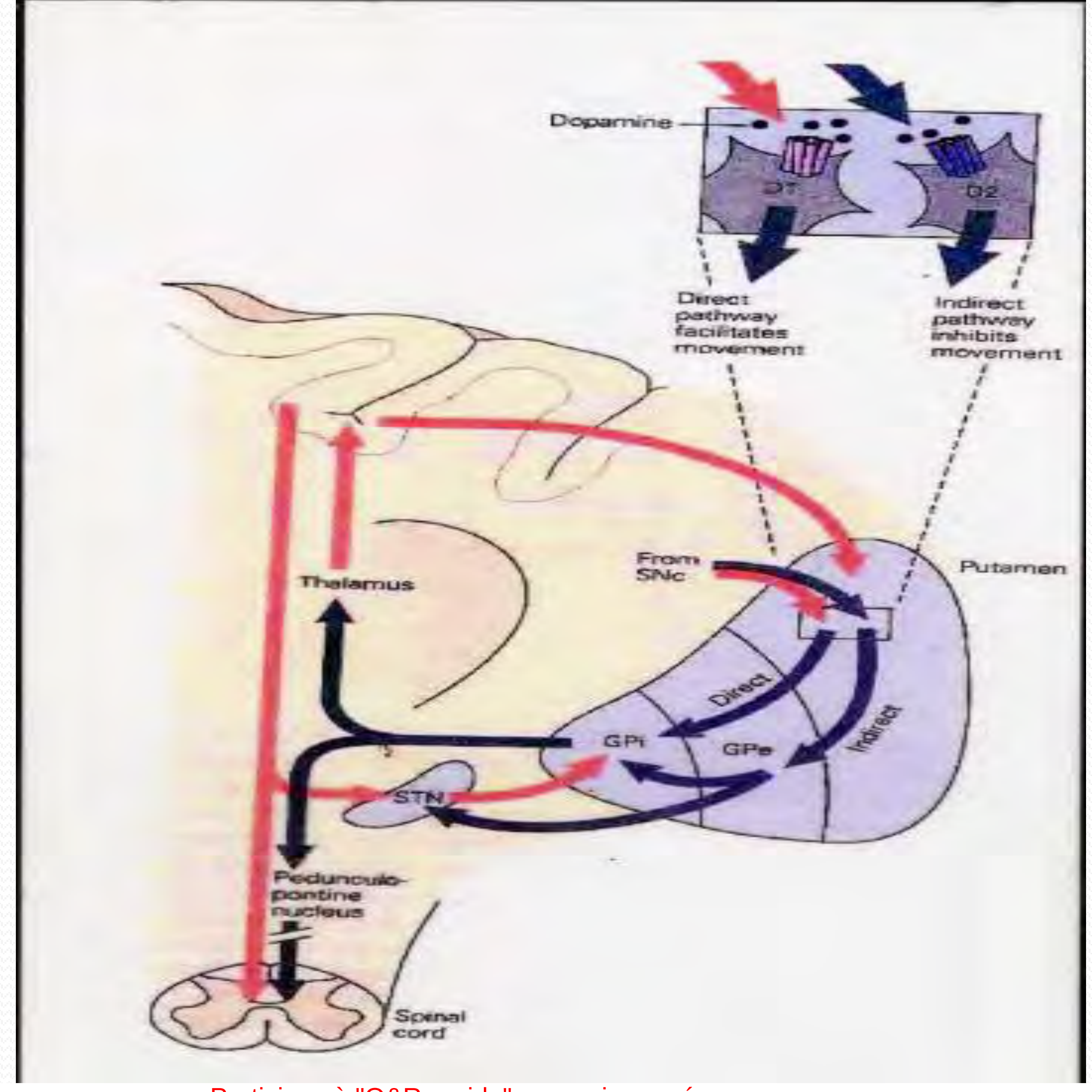
Les deux voies ont des **rôles fonctionnels opposés** puisque l'activation de la voie directe induit une réduction de l'activité des noyaux de sortie conduisant à une désinhibition de l'activité thalamocorticale. Les conséquences en sont une facilitation des mouvements. A l'inverse, l'activation de la voie indirecte aboutit à une inhibition de l'activité thalamocorticale ce qui tend à réduire les mouvements.

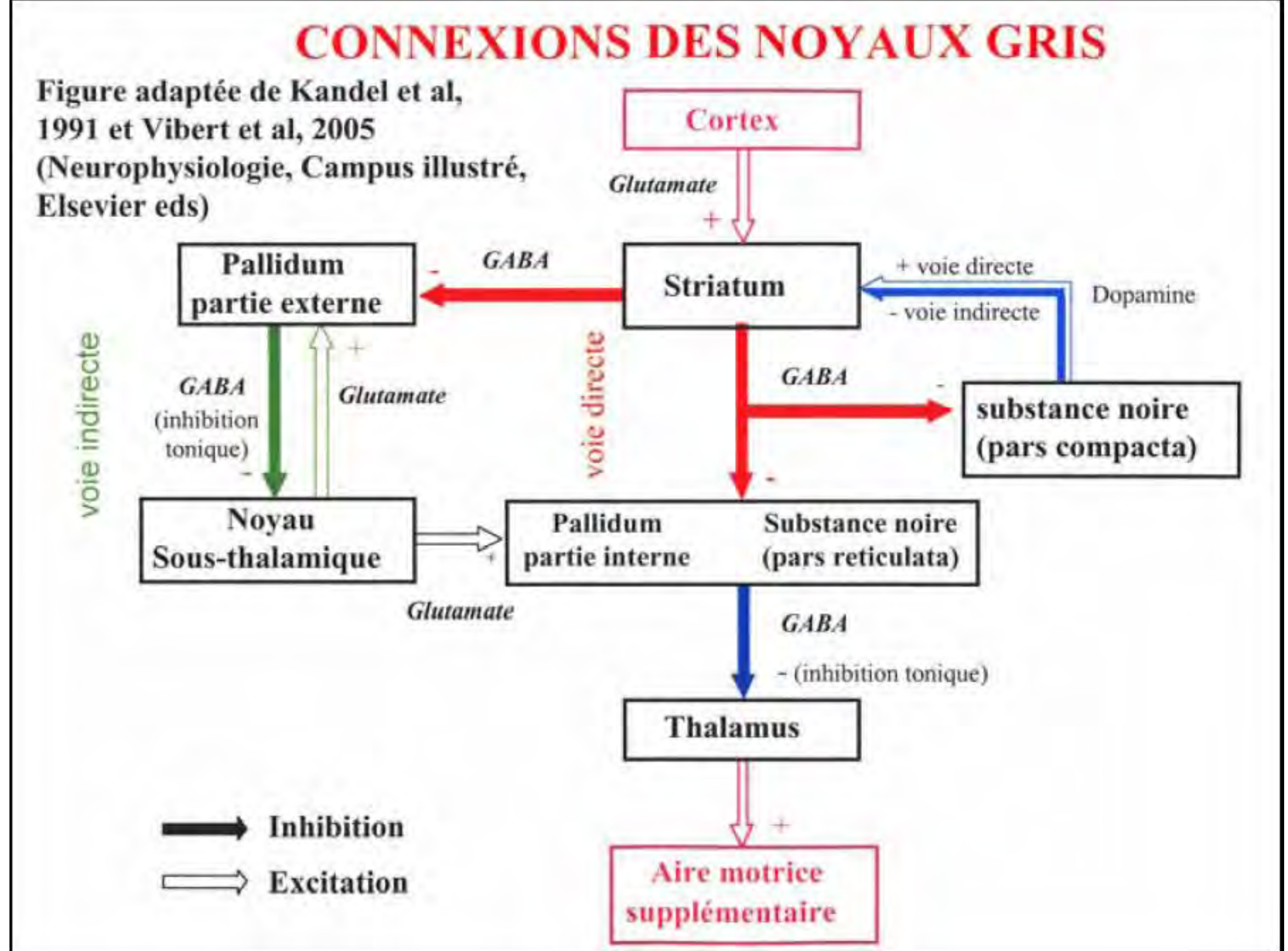
En effet, l'interposition du NST entre le GPe et les noyaux de sortie entraîne une hyperactivité des GPi / SNr car le NST est excitateur et voit son activité augmenter lorsqu'il n'est plus inhibé par les afférences du GPe. On parle ici aussi de désinhibition.

Les projections du cortex sur les NGC et les projections réciproques thalamocorticale sont glutaminergiques excitatrices.


CEREBRAL CORTEX
SMA
PMC
MC
Glutamate
Glutamate
PUTAMEN
GABA
GABA
Substance P
GPe
GABA
Enkephalin
Dynophin
THALAMUS
VA
VLa
STN
Glutamate
GABA
GPi
SNr
Indirect
Direct
Inhibitory
Excitatory

2/ Le circuit squeletto-moteur



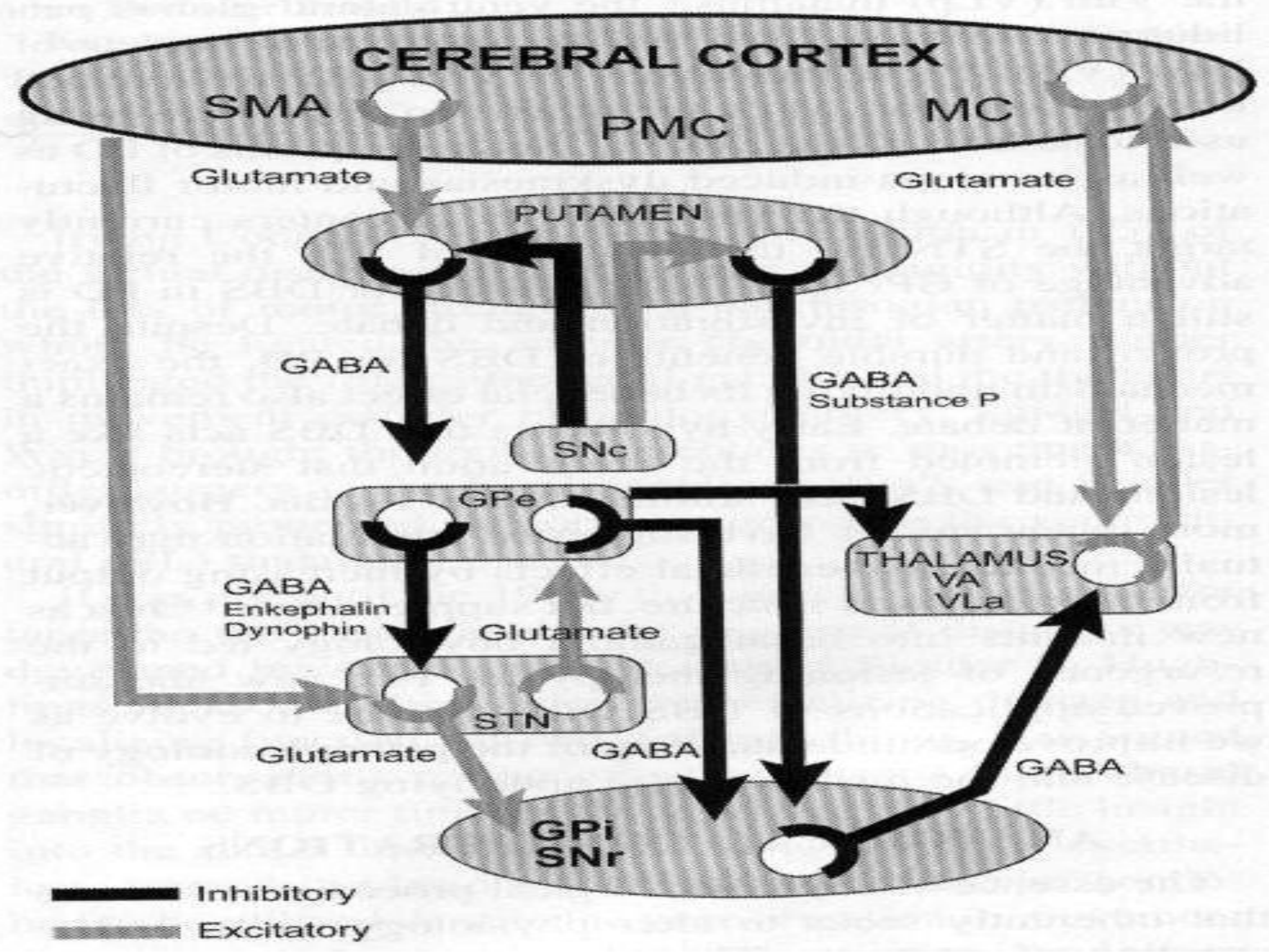

CONNEXIONS DES NOYAUX GRIS
Figure adaptée de Kandel et al, 1991 et Vibert et al, 2005 (Neurophysiologie, Campus illustré, Elsevier eds)
Cortex
Glutamate
+
Pallidum partie externe
-
GABA
Striatum
+ voie directe
- voie indirecte
Dopamine
voie indirecte
GABA (inhibition tonique)
-
+
Glutamate
voie directe
GABA
-
substance noire (pars compacta)
-
Noyau Sous-thalamique
+
Pallidum partie interne
Substance noire (pars reticulata)
Glutamate
GABA
- (inhibition tonique)
Thalamus
+
Aire motrice supplémentaire
Inhibition
Excitation

3/Autres connexions

Plus récemment, d'autres connexions ont été décrites. Il existe notamment des projections directes excitatrices des aires motrice supplémentaire AMS (SMA) et prémotrice (PMA) corticales sur le NST.

Ce noyau envoie des projections en retour vers le GPe.

On a aussi identifié des projections du GPe vers les noyaux GPi / SNr.


CEREBRAL CORTEX
SMA
PMC
MC
Glutamate
Glutamate
PUTAMEN
GABA
GABA
Substance P
SNc
GPe
THALAMUS
VA
VLa
GABA
Enkephalin
Dynophin
Glutamate
STN
Glutamate
GABA
GABA
GPi
SNr
Inhibitory
Excitatory

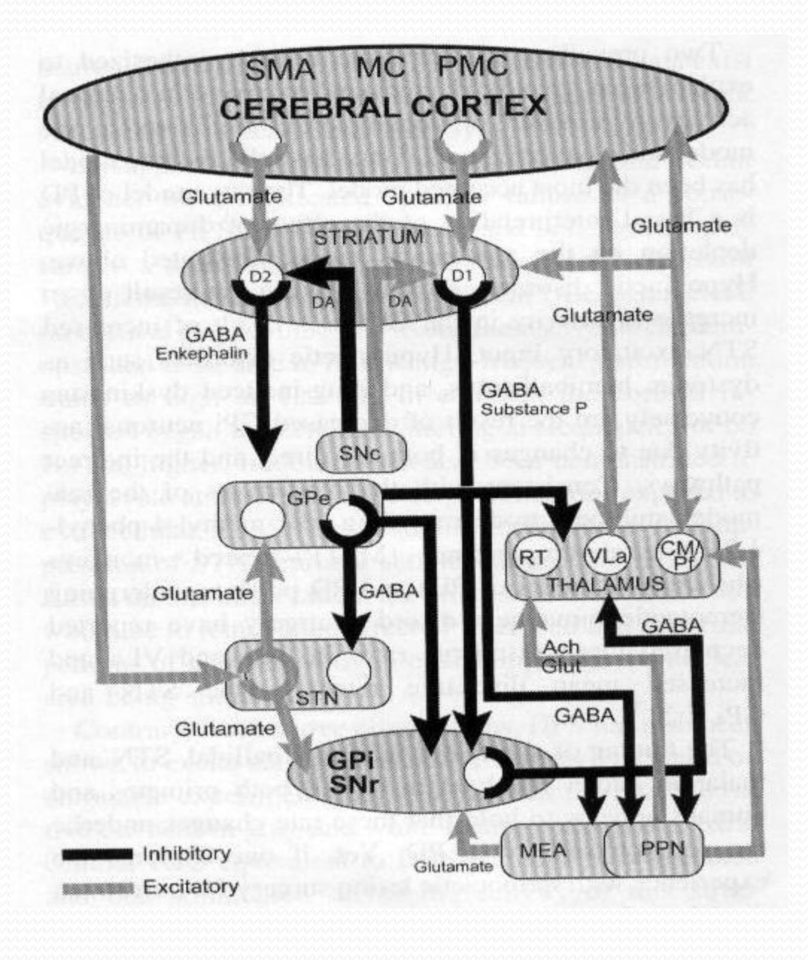
4/La dopamine facilite les mouvements

La dopamine est produite par les neurones de la Substance Noire pars compacta (SNc). Les neurones de la **voie dopaminergique nigro-striatale** projettent sur deux types de neurones striataux.

Ceux de la voie directe possèdent des récepteurs **D1** et ceux de la voie indirecte ont des récepteurs de type **D2**. Leur sensibilité à la dopamine est opposée.

La dopamine produit un effet **excitateur** sur les récepteurs **D1** et **inhibiteur** sur les récepteurs **D2**. Par son effet sur le striatum la dopamine entraîne une diminution de l'activité en sortie des NGC et produit ainsi une désinhibition des voies thalamocorticales. Ceci facilite l'exécution des mouvements.

La dopamine facilite les mouvements



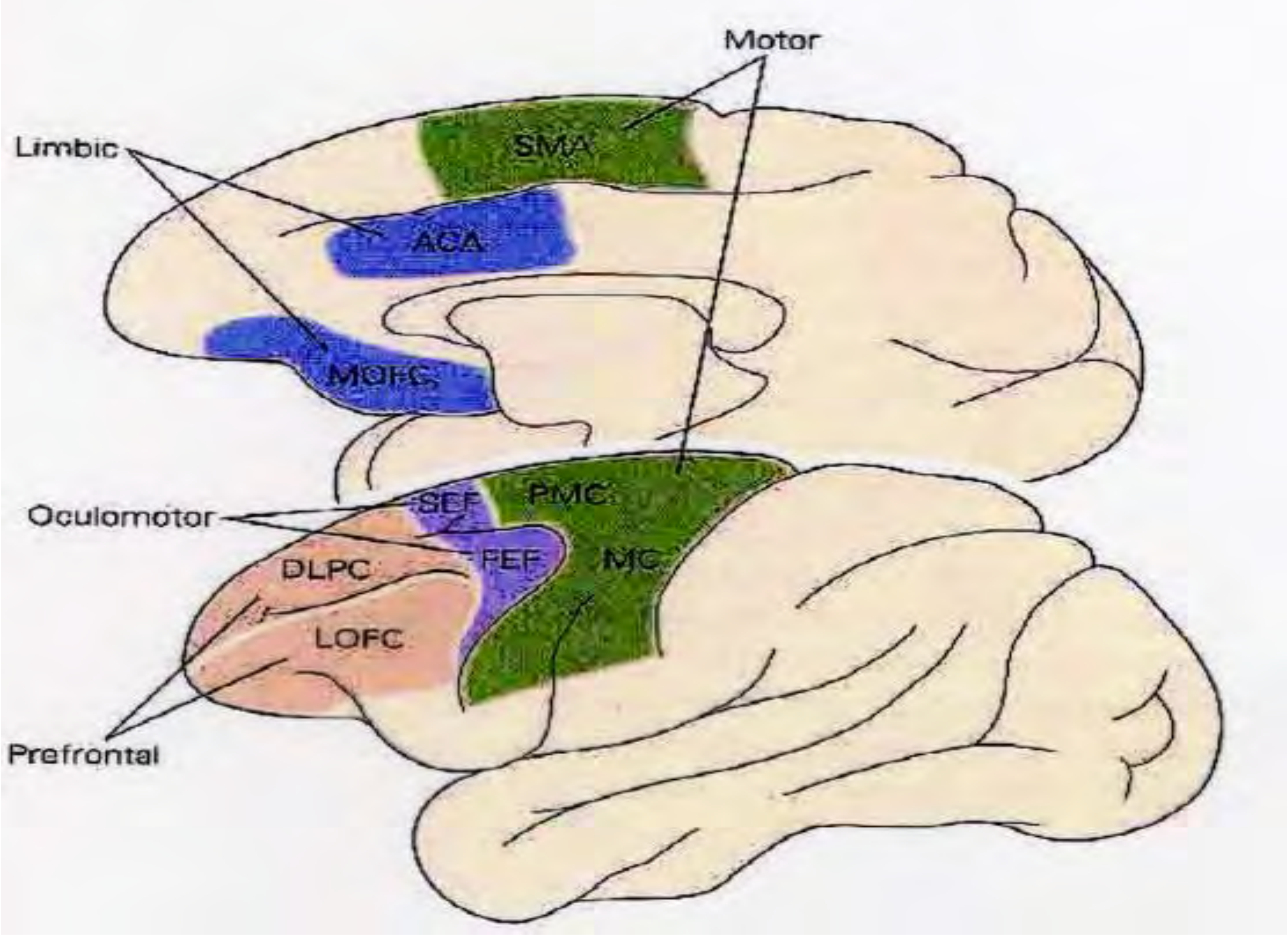
5/Circuits cognitifs

Les NGC ont également un rôle dans les activités cognitives, l'humeur et les comportements non moteurs. On décrit ainsi trois autres circuits cortico-striato-pallido-thalamo-corticaux :

Le ***circuit préfrontal dorsolatéral*** *est impliqué dans les fonctions exécutives (préparation et* programmation des actions) qui mettent en jeu les aires associatives du cerveau. Il prend son origine dans les aires 9 et 10 de Brodmann et projette sur la tête du noyau caudé qui projette sur le GPi/SNr. De ces noyaux les projections gagnent les noyaux Ventral Antérieur et Medio Dorsal du thalamus qui projettent en retour sur le cortex préfrontal dorsal.

Le ***circuit orbitofrontal latéral*** *implique la partie ventro médiane du noyau caudé, le pallidum* interne et la SNr et le thalamus qui projette en retour sur le cortex orbito frontal. Ce circuit joue un rôle dans l'empathie et les réponses appropriées aux stimuli sociaux.

Le circuit cingulaire antérieur *projette sur le striatum ventral. Celui-ci reçoit également des* afférence *limbiques de l'amygdale, l'hippocampe et le cortex entorhinal. Le striatum ventral* projette sur le pallidum ventral qui relaie vers les noyaux Centre Médian et Para fasciculaire du thalamus. Ce circuit joue un rôle important dans la motivation des comportements.


Motor
Limbic
SMA
ACA
MOFC
Oculomotor
SEF
PMC
FEF
MC
DLPC
LOFC
Prefrontal

VII/Données électrophysiologiques

L'enregistrement par microélectrode de l'activité neuronale au niveau du GPi, noyau de sortie des NGC, donne un éclairage sur la participation de ceux-ci aux mouvements.

Une expérience de l'équipe du laboratoire de Michel Deniau du Collège de France montre comment les NGC interviennent dans le calibrage temporel des mouvements. Les auteurs ont effectué une stimulation du cortex somatomoteur et enregistré les réponses par microélectrode au niveau d'un seul neurone du GPi.

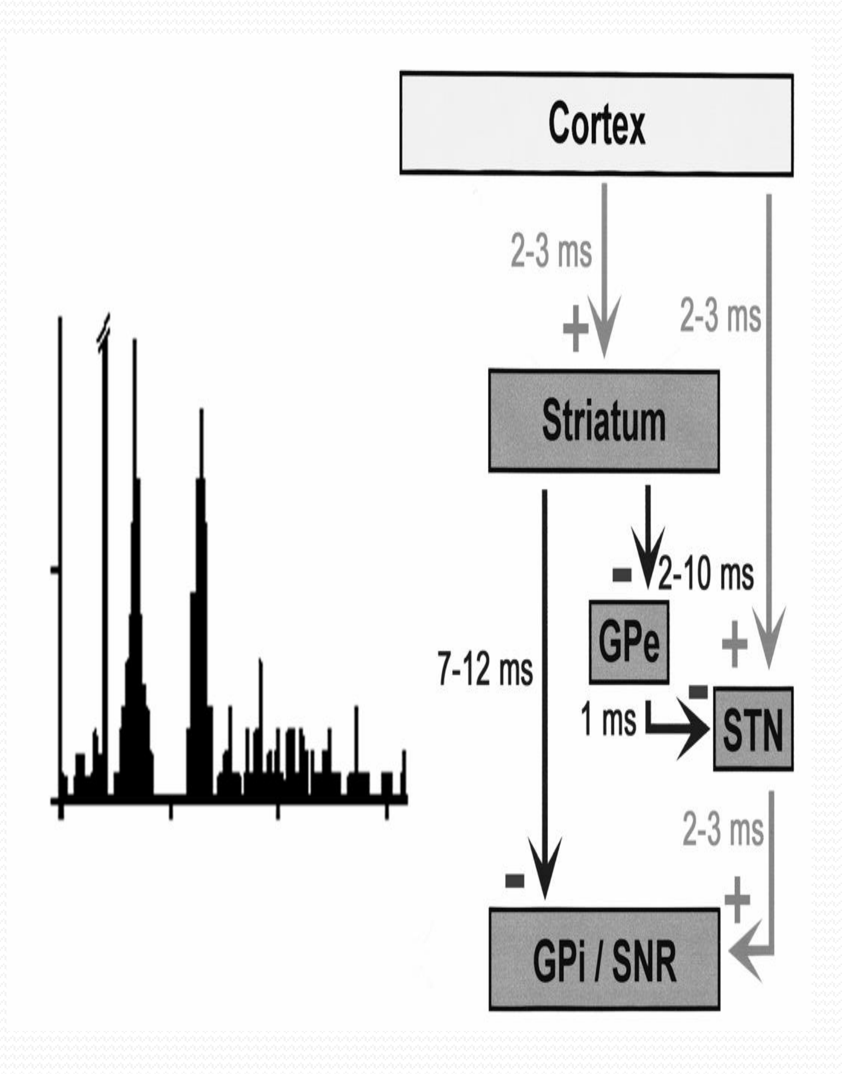
La réponse est **triphasique** avec un renforcement de l'activité tonique spontanée après une courte latence post stimulus, suivie d'une hypoactivité de brève durée, elle-même suivie d'une hyperactivité.

L'analyse des latences des réponses montre comment le message cortical parvient au pallidum par les trois voies possibles. La voie la plus rapide passe du cortex au pallidum via le NST. La seconde assez rapide est la voie directe.

La troisième est la voie indirecte qui passe successivement par le striatum, le GPe et le NST.

La première phase de réponse pourrait avoir un rôle de sélection par limitation des mouvements non désirés, tandis que la seconde phase aurait un rôle facilitateur du mouvement programmé.

Données électrophysiologiques



Réponse triphasique (excitation-inhibition-excitation) enregistrée avec une microélectrode dans le Pallidum (GPi) lors de la stimulation du cortex somatomoteur.

L'histogramme dans la partie gauche illustre le nombre de potentiels d'actions enregistrés par seconde en fonction du temps suivant la stimulation (trait vertical interrompu).

A droite, temps de propagation du signal selon les circuits et relais synaptiques traversés. La voie ultra directe trans NST (STN) vers le Gpi est particulièrement rapide et responsable de la première réponse excitatrice.

Données électrophysiologiques

Le réseau des NGC aurait ainsi un rôle dans la sélection et le calibrage spatial (focalisation) et temporel des mouvements (amplitude).

Des études avec enregistrement unitaire de neurones chez le singe entraîné à exécuter des mouvements appris, montrent en effet que le circuit moteur des NGC est impliqué aussi bien dans l'exécution que dans la préparation des mouvements volontaires.

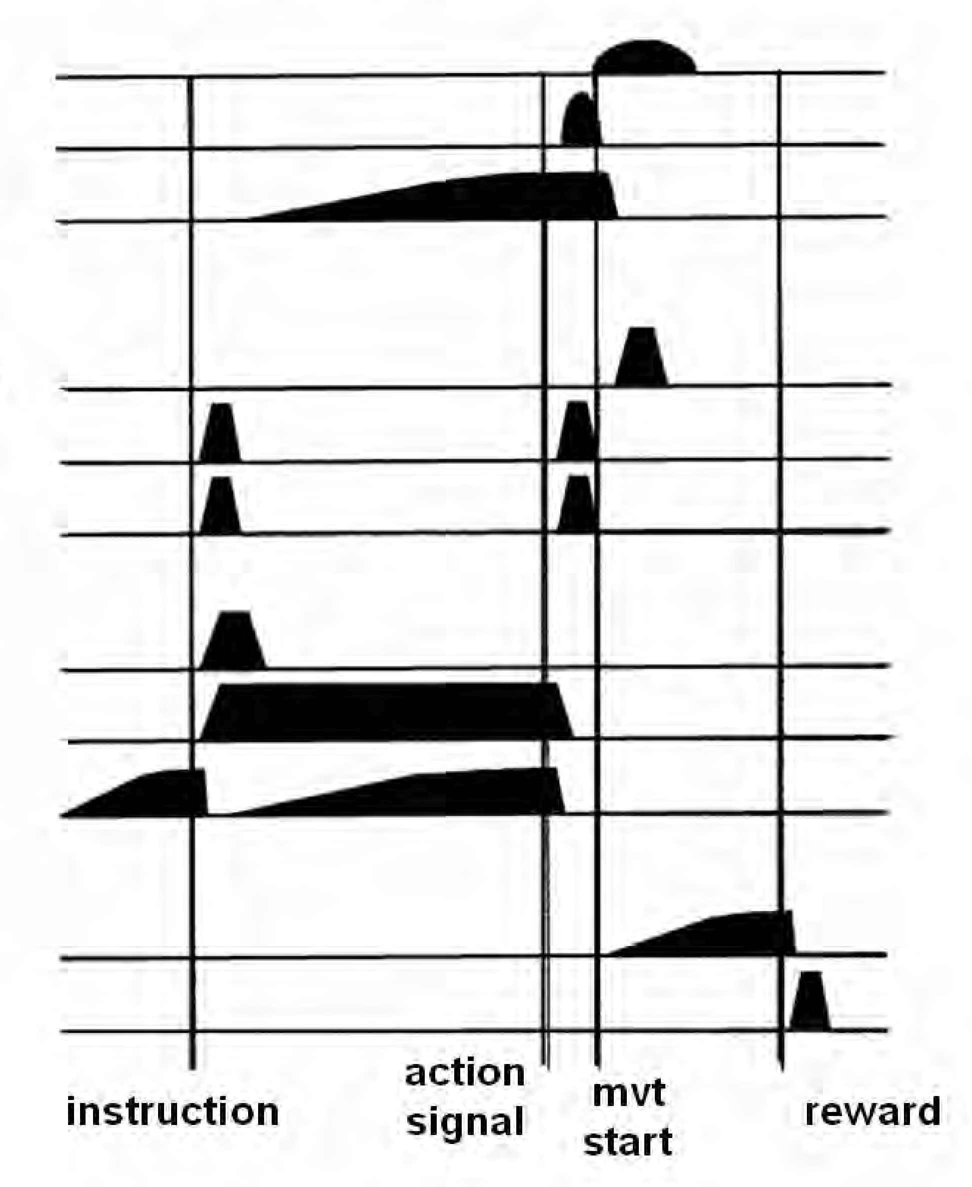
Le striatum est actif au cours des différentes phases de l'organisation des mouvements

Movement execution
Movement initiation
Movement preparation

Somatosensoy response
Visual response
Auditory response

Short term memory
Work memory
Prediction, waiting

Waiting for a reward
Reward



D'après W. Schultz

VIII/ Fonctions

- Indications sur les fonctions basées sur l'observation de patients atteints par des maladies de ces structures.
- Les noyaux gris sont impliqués dans **le contrôle du mouvement** :
  - ✓ Permettent l'harmonie du mouvement
  - ✓ **Planification** - Choix de stratégies motrices adaptées Assemblage et organisation des séquences nécessaires à la réalisation de l'action
  - ✓ **Programmation** et exécution d'actes moteurs complexes
  - ✓ Changements rapides d'activité

Fonctions

- **Les noyaux gris sont aussi impliqués dans d'autres fonctions :**
  - ✓ Contrôle des mouvements oculaires saccadiques (**boucle oculo-motrice**)
    Projection GABAergique inhibitrice de la SNpr sur le colliculus supérieur (contrôle des saccades automatiques)
    Hypokinésie oculo-motrice dans la maladie de Parkinson
  - ✓ **Boucle limbique** : expression motrice des émotions
  - ✓ **Boucle cognitive** : participe à l'apprentissage moteur et à la planification préalable des intentions motrices complexes. Projection de la tête du noyau caudé vers le cortex préfrontal

IX/ Pathologie des NGB

L'altération du fonctionnement du **circuit moteur squelettique** impliquant les NGC donne naissance à des pathologies du mouvement dans le sens d'un ralentissement(akinésie de la maladie de parkinson par exemple) ou des mouvements involontaires (syndromes hyperkinétiques, dyskinésies).

Si les désordres fonctionnels touchent **les autres circuits**, ils peuvent donner lieu à des troubles de l'action(impulsivité, apathie) pour le circuit associatif, de l'humeur(manie, dépression) ou des troubles obsessionnels compulsifs (TOC) pour le circuit limbique orbito-frontal latéral.

Pathologies des noyaux gris de la base

- Symptômes illustrent la dysfonction (et donc le rôle) des noyaux gris de la base

  => dérèglement de la projection du pallidum sur le thalamus

- Symptômes dus à des lésions à différents niveaux des noyaux gris de la base
  - ✓ Maladie de Parkinson
  - ✓ Chorée de Hungtington
  - ✓ Ballisme
  - ✓ Athétose
  - ✓ Dystonie

Pathologies des noyaux gris de la base

Maladie de Parkinson :

- Environ 1% des sujets de plus de 60 ans
- Signes cliniques
  - ✓ **Akinésie** (diminution du nombre de mouvements –difficulté à initier les mouvements)
  - ✓ Bradykinésie (lenteur des mouvements) – Hypokinésie
  - ✓ **Rigidité** – hypertonie plastique
  - ✓ **Tremblement** de repos (4-6 Hz **-** « émiettement »)
  - ✓ Expression figée sans signification émotionnelle
  - ✓ Démarche traînante – perte du balancement des bras
  - ✓ Posture voûtée et instable

Physiopathologie de la maladie de Parkinson

L'activité excessive de la voie indirecte au niveau du STN apparait comme un facteur important dans la production des signes parkinsoniens ; exp singes traités par MPTP(dérivé de la méperidine:1 methyl;4phényl;1,2,3,6,tetra hydro-pyridine).

La perte des afférences dopaminergiques à partir de la substance noire pars compacta au striatum entraine une augmentation de l'activité dans la voie indirecte et une diminution de l'activité dans la voie directe (en raison de l'action différente de la dopamine sur les deux voies via les récepteurs D1 et D2)

Ces deux actions entrainent une augmentation de l'activité dans le Gpi :ce qui entraine une augmentation de l 'inhibition thalamo-corticale et des neurones tegmentales du diencéphale et d'où les caractères hypokinétiques de la maladie

Les signes moteurs anormaux sont réversibles par l'administration systémique d'agonistes des récepteurs de la dopamine: exp Apomorphine.

Normal

Dopamine

D1

D2

Direct pathway facilitates movement

Indirect pathway inhibits movement

From SNc

Putamen

Thalamus

Direct

Indirect

GPi

GPe

STN

Pedunculo-pontine nucleus

Spinal cord

Parkinson disease

D1

D2

From SNc

Putamen

Thalamus

Direct

Indirect

GPi

GPe

STN

Pedunculo-pontine nucleus

Spinal cord

Hemiballism

From SNc

Putamen

Thalamus

Direct

Indirect

GPi

GPe

STN

Pedunculo-pontine nucleus

Spinal cord

Chorea

From SNc

Putamen

Thalamus

Direct

Indirect

GPi

GPe

STN

Pedunculo-pontine nucleus

Spinal cord

Sites d'intervention chirurgicales dans la maladie de parkinson

- La lésion du noyau STN réduit l'excitation excessive conduite vers le Gpi, et améliore remarquablement les signes parkinsoniens chez les singes traités au MPTP.
- L'inactivation sélective de la portion sensori-motrice à la fois du noyau STN et du Gpi, est suffisante pour améliorer les signes moteurs cardinaux de la maladie de parkinson(akinesie-tremblement-et rigidité).
- Les lésions chirurgicales de la portion sensori-motrice du Gpi(pallidotomie) chez des patients présentant des cas avancés de la maladie, intraitables médicalement est également hautement efficace dans la réversibilité de la maladie de parkinson.

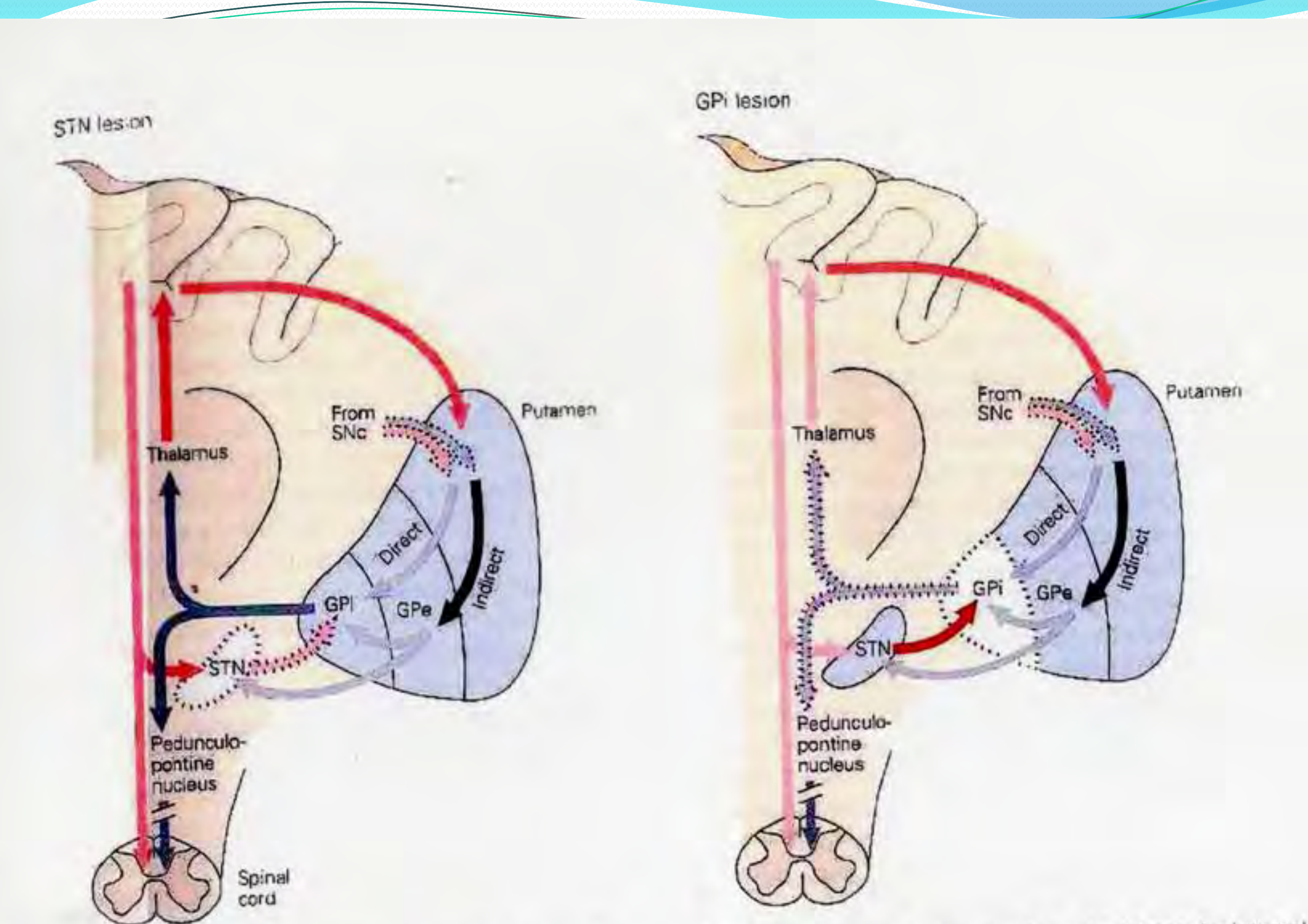


Figure 43-7 **Sites of surgical intervention in Parkinson disease.** Lesions of the subthalamic nucleus (left) or internal segment of the globus pallidus (right) effectively reduce parkinsonian signs and dyskinesias by respectively normalizing or eliminating abnormal and excessive output from the internal pallidal segment. GPe = external segment of the globus pallidus, GPi = internal segment of the globus pallidus, STN = subthalmic nucleus; SNc = substantia nigra pars compacta.

Pathologies des noyaux gris de la base

- **Ballisme**
  - ✓ Mouvements involontaires, brusques et rapides, irréguliers de grande amplitude –Hypotonie
  - ✓ Le plus souvent hémiballisme (controlatéral) à une lésion d'un des corps de Luys (noyau sub-thalamique) (AVC unilatéral)
  - ✓ Illustre l'action stabilisatrice du NST - En cas de lésion diminution de l'influence inhibitrice du pallidum interne

Pathologies des noyaux gris de la base

- **Chorée de Huntington :**
  - ✓ Dégénérescence des noyaux gris striés (noyau caudé - putamen) et du cortex (lobes frontaux en particulier).
  - ✓ Affection génétique autosomale dominante (mutation du chromosome 4)
  - ✓ Mouvements anormaux de tout le corps
  - ✓ Hypotonie dans la plupart des cas ; parfois manifestations hypertoniques transitoires et localisées
  - ✓ Démence

X/ Conclusion

Les études expérimentales récentes ont données de nouvelles approches pharmacologiques et neurochirurgicales pour le traitement des malades et ceux grâce à une bonne connaissance du fonctionnement normal et pathologique des circuits parallèles impliquant les NGC.

